

Chirurgische Abteilung (Chefarzt: Dr. R. Morger)
des Ostschweizerischen Säuglings- und Kinderspitals
St. Gallen (Chefarzt: Dr. P. Nef)

Fünf Fälle von Weichteilsarkomen im Säuglings- und Kindesalter

INAUGURAL-DISSERTATION

zur Erlangung der Doktorwürde
der Medizinischen Fakultät der Universität Zürich

vorgelegt von

JÜRGEN RIEDI

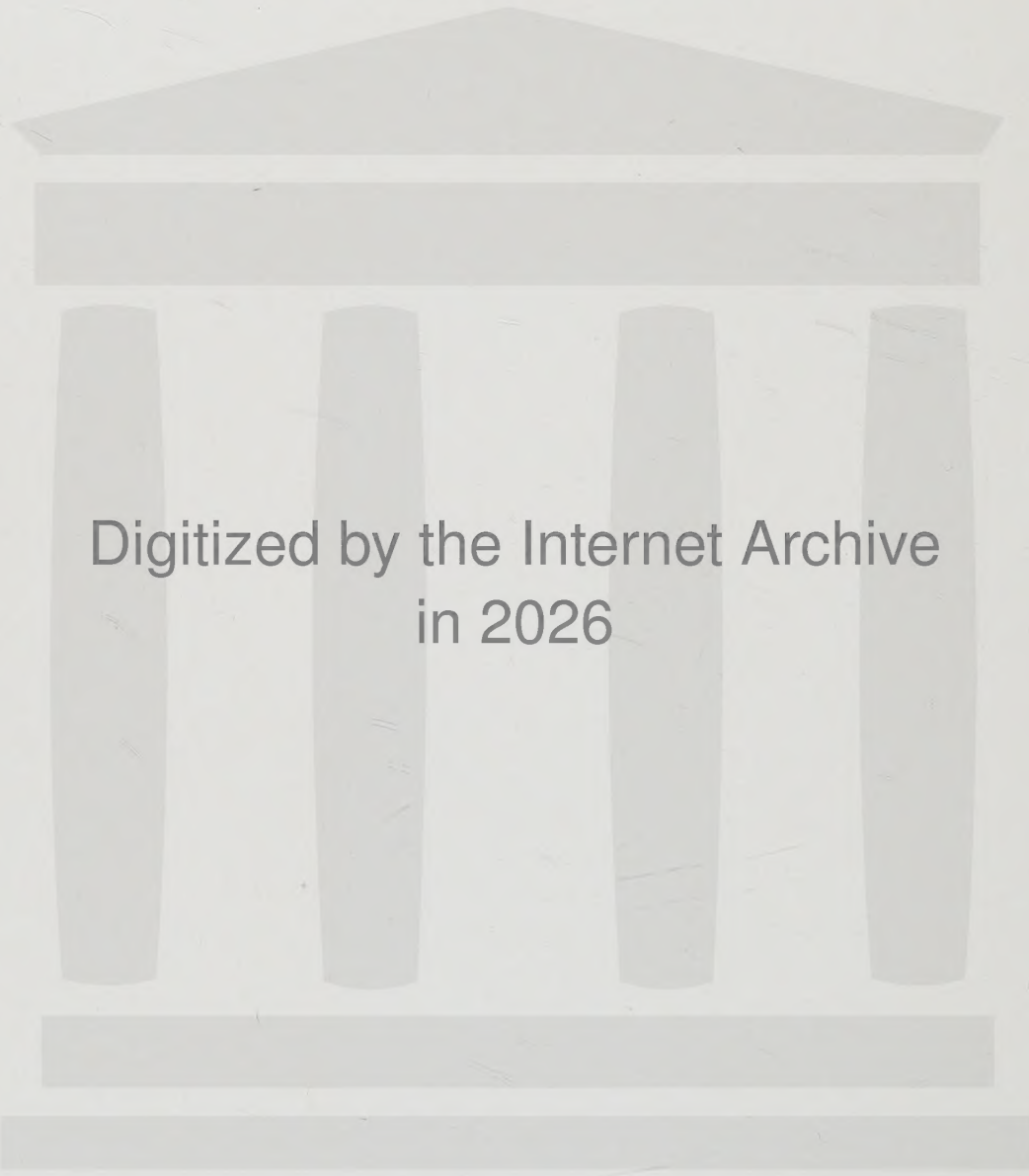
von Obersaxen (GR)

Genehmigt auf Antrag von Prof. Dr. med. P. P. Rickham

Zürich, 1972

VERLAG HALLWAG AG, Bern

1973



Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41507210_0049

Chirurgische Abteilung (Chefarzt: Dr. R. Morger)
des Ostschweizerischen Säuglings- und Kinderspitals
St. Gallen (Chefarzt: Dr. P. Nef)

Fünf Fälle von Weichteilsarkomen im Säuglings- und Kindesalter

INAUGURAL-DISSERTATION

zur Erlangung der Doktorwürde
der Medizinischen Fakultät der Universität Zürich

vorgelegt von

JÜRGEN RIEDI

von Obersaxen (GR)

Genehmigt auf Antrag von Prof. Dr. med. P. P. Rickham

Zürich, 1972

VERLAG HALLWAG AG, Bern



Chirurgische Abteilung (Chefarzt: Dr. R. Morger) des
Ostschweizerischen Säuglings- und Kinderspitals
St. Gallen (Chefarzt: Dr. P. Nef)

Fünf Fälle von Weichteilsarkomen im Säuglings- und Kindesalter

J. Riedi

Zusammenfassung

Weichteilsarkome im Säuglings- und Kindesalter sind selten. Wir berichten über fünf eigene Fälle und konnten 112 Fälle aus der Literatur zusammenstellen. Der gutartige Verlauf steht im Gegensatz zu dem histologisch malignen Bild. Die operative Behandlung bestand bei uns viermal in einer Exzision weit im Gesunden und einmal in einer Amputation, während früher hauptsächlich eine Amputation empfohlen wurde. Rezidive und Metastasen traten bei vier unserer Patienten nicht auf (ein Patient kam erst mit seinem Rezidiv zu uns). In der Literatur wird aber häufig von Rezidiven berichtet, Metastasen sind eher selten, abgesehen bei Myo- und Synovialsarkomen. Postoperativ führten wir eine Strahlentherapie durch, in zwei Fällen kombiniert mit einer einmaligen Gabe von Cyclophosphamid. Das scheint nach der Ansicht der meisten Autoren heute die bestmögliche Behandlung zu sein. Seit der Operation sind jetzt zwischen 5 Monaten und 5 Jahren verflossen.

Résumé

Les sarcomes des parties molles sont rares chez le nourrisson et l'enfant. Cinq des cas rapportés ont été traités par nous, 112 sont tirés de la littérature. L'évolution bénigne contraste avec le tableau histologique maligne. Nos interventions consistèrent quatre fois en une excision empiétant largement dans les tissus sains, et une fois en une amputation, alors qu'autrefois on préconisait principalement l'amputation. Quatre de nos malades n'ont pas présenté de récurrence ni de métastase (un patient n'est venu nous trouver qu'après avoir subi une récurrence). Toutefois, dans la littérature, il est souvent question de récurrences, alors que les métastases sont plutôt rares, sauf en cas de myosarcome et de synoviosarcome. Après l'intervention, nous avons appliqué une radiothérapie, associée dans deux cas à l'administration d'une dose unique de cyclophosphamide. Selon la plupart des auteurs, ce traitement semble être le meilleur à l'heure actuelle. Depuis l'opération il s'est écoulé une période de 5 mois à 5 ans.

1. Einleitung

Die Zahl der bis heute mitgeteilten Fälle von Weichteilsarkomen bei Kindern ist relativ klein, so dass es sicher berechtigt ist, fünf weitere Fälle zu besprechen. Das Vorkommen ist sowohl bei Kindern als auch bei Erwachsenen selten.

Histologisch werden diese Tumoren in verschiedene Unterklassen eingeteilt: in Fibrosarkom, Liposarkom, Myosarkom (Rhabdo- und Leiomyosarkom), Synovialsarkom, Kongenitalsarkom und in die Gruppe der nicht klassifizierten Sarkome. Stout erwähnte die Schwierigkeiten, die bei einer Klassifizierung entstehen. Die Verteilung innerhalb der Sarkome ist je nach Autor verschieden, doch zeichnet sich eine Häufung bei den Fi-

bro-, Synovial- und Liposarkomen ab. Die malignen Bindegewebsgeschwülste der Weichteile am Stamm und Extremitäten werden allgemein als prognostisch günstige Form beschrieben (Moeller). Grund dafür ist, dass sie an der Oberfläche liegen und daher relativ früh entdeckt werden können. Ausserdem metastasieren sie relativ spät (Moeller).

2. Kasuistik

Fall 1: Sch. C., geb. 3. Nov. 1966

Ein zehn Wochen altes Mädchen wird wegen eines Tumors an der rechten Planta pedis ins Kinderspital eingewiesen. Am dritten Lebenstag war bereits eine kleine Blase festgestellt worden, die im Laufe der Wochen stets an Grösse zunahm. Beim Eintritt fanden wir an der genannten Stelle

R



Abbildung 1. Halbmondförmiger Weichteilschatten am distalen Ende der Planta pedis ohne Knochenbefall.

unter der Grosszehe einen unverschieblichen, derben, zwetschgengrossen Tumor. Keine Venenzeichnung, keine vergrösserten Lymphknoten, keine Oedeme. Im Röntgenbild (Abb. 1) kam der Weichteiltumor gut zur Darstellung, an den Skelettknochen fanden sich keine Veränderungen. Klinisch und radiologisch keine Metastasen nachweisbar.

In Blutleere wurde eine subtotale Exzision durchgeführt, da sich der Tumor vom Subkutangewebe nicht sauber trennen liess und er an der Basis in die Sehnenscheiden übergang.

*Pathologisch-anatomischer Befund*¹ (MB-Nr. 837/67): Synoviales Sarkom, monophasisch, spindelzellreich (WHO-Klassifikation VI/A/1/b).

Makroskopisch: Eine walnussgrosse Menge von glänzendem, bröckeligem, tumorverdächtigem Gewebe mit grauweisser, homogener Schnittfläche.

Histologisch liegt ein sehr zellreiches, spindelzelliges Geschwulstgewebe vor, das grossenteils undifferenzierte Rasen und Knoten bildet, welche infiltrativ in das Fettgewebe und straffaserige Bindegewebe einwuchern. Nur vereinzelt finden sich spaltförmige Hohlräume, die von Tumorzellen in pseudoepithelialer Anordnung ausgekleidet werden. Eine Schleimbildung ist nicht nachweisbar. Die Tumorzellen zeigen eine starke Verschiebung der Kern-Plasma-Relation zugunsten der ovalären und spindeligen Kerne, die viele typische Mitosen aufweisen, vereinzelt auch Pyknosen.

Der postoperative Verlauf war komplikationslos. Es wurde eine lokale Nachbestrahlung² mit Caesium-Stehfeld (10 Sitzungen mit total 3000 rl) und mit Chaoul (5 Sitzungen mit total 2500 rö) durchgeführt. Leichte lokale Strahlenreaktion beim Austritt im Sinne eines Oedems am Fusse. Vier Wochen nach der Operation konnte das Kind in einem guten Allgemeinzustand entlassen werden. Seither sind fünf Jahre verstrichen. Regelmässige Kontrollen ergaben kein Rezidiv, keine Metastasen, lediglich eine leichte Wachstumsstörung am Vorderfuss.

¹ Die pathologisch-anatomischen Untersuchungen verdanken wir Herrn Professor Gloor und Dr. Stanisic, Pathologisch-Anatomisches Institut, Kantonsspital, St. Gallen.

² Die Radiotherapie wurde in verdankenswerter Weise im Röntgeninstitut Kantonsspital St. Gallen (Prof. K. Hohl) durchgeführt.

Fall 2: S. J., geb. 4. Jan. 1969

Ein drei Monate altes Mädchen wird wegen eines Tumors am linken Oberschenkel ins Kinderspital eingewiesen. Wenige Tage nach der Geburt wurde an der betreffenden Stelle eine kleine Schwellung, die auf eine Konaktioninjektion zurückgeführt wurde, festgestellt. Beim Eintritt palpizierte man eine gut abgrenzbare, gänseeigrosse, derbe Schwellung der Weichteile seitlich vorn in der Oberschenkelmitte (Abb. 2).

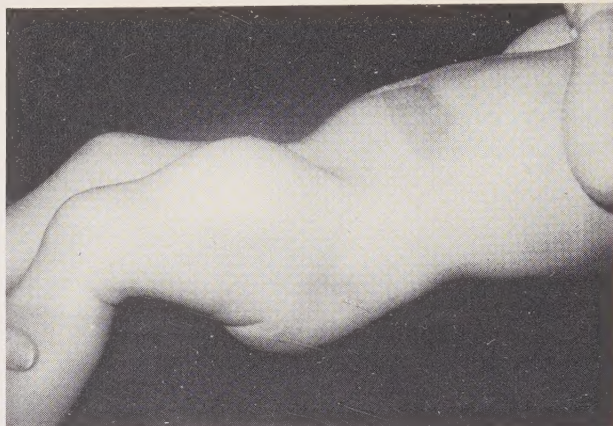


Abbildung 2. Grosser Tumor am linken Oberschenkel sichtbar.

Haut und Subkutis darüber waren frei verschieblich. Gegen das Femur konnte der Tumor nicht sicher abgegrenzt werden. Die darüberliegende Haut war leicht überwärmt. Die Röntgenbilder zeigten eine von den Weichteilen ausgehende Schwellung mit einem intakten Skelett. Klinisch und radiologisch keine Anhaltspunkte für Metastasen. Bei der Operation konnte der Tumor im Gesunden exzidiert werden. Intraoperativ hat man prophylaktisch Cyclophosphamid verabreicht.

Pathologisch-anatomischer Befund (MB-Nr. 4132/69): Fibrosarkom (WHO-Klassifikation I/B).

Makroskopisch: Ein 6 × 4 cm messender Knoten, etwa zur Hälfte von einer dünnen Faszie überzogen, mit anhängender, quergestreifter Muskulatur. Auf Schnitt findet sich ein teilweise abgekapselter Geschwulstknoten mit grauweisser, speckigglänzender Schnittfläche ohne Abstrichsaft mit teilweiser hämorrhagischer Durchsetzung. Er erscheint gegen die Faszie gut abgekapselt, wächst aber eindeutig unscharf infiltrativ in die Muskulatur ein.

Histologisch besteht der Tumor aus verschlungenen Bündeln dicht gelagerter Spindelzellen mit wenig Zytoplasma und länglichen und ovalären Kernen mit recht vielen typischen, selten auch atypischen Mitosen und wenigen Pyknosen. Diese Bündel wachsen infiltrativ in das Fasziengewebe und in die Muskulatur ein und im Randbereich in ein oft myxomatös entartetes und ödematös aufgelockertes Stroma, das auch locker lymphozytär und leukozytär infiltriert ist.

Postoperativ wurde eine lokale Caesium-Stehfeld-Bestrahlung (19 Sitzungen mit total 3800 rl) durchgeführt, die das Kind gut ertragen hat. Nach drei Wochen konnte es in einem leicht reduzierten Allgemeinzustand nach Hause entlassen werden. Seither sind nun zweieinhalb

Jahre verstrichen, ohne dass ein Rezidiv oder Metastasen aufgetreten sind. Die Narbe am linken Oberschenkel ist reizlos, jedoch besteht eine deutliche Atrophie infolge der entfernten Muskeln. Keine Beinlängendifferenz, kein funktioneller Ausfall.

Fall 3: B. S., geb. 6. Nov. 1968

Ein einjähriges Mädchen wurde mit einem Tumor am linken Oberschenkel ins Kinderspital eingewiesen. Schon im vierten Lebensmonat, nach einer Impfung an derselben Stelle, entdeckte die Mutter eine Verhärtung. Der Kinderarzt wurde aber erst nach acht Monaten aufgesucht. Unterhalb der linken Gesässbacke fand sich eine nicht entzündliche Schwellung mit angedeuteten Hauteinziehungen. In der Tiefe konnte ein derber, mehrlappiger Tumor in der Ausdehnung von 4 × 8 cm getastet werden. Die Haut darüber war wenig verschieblich. Gegen die Unterlage bestand eine gute Verschieblichkeit. Keine Lymphknotenvergrößerungen, keine vermehrte Venenzeichnung. Klinisch und radiologisch keine Anhaltspunkte für Metastasen. Bei der Operation konnte die lipomähnliche Geschwulst weitgehend stumpf ausgeschält werden. Ueberraschenderweise ergab die Histologie einen bösartigen Tumor. Es wurde deshalb eine Nachexzision des ganzen subkutanen Fettgewebes bis auf die Muskulatur inklusive Faszie vorgenommen. Intraoperativ wurde Cyclophosphamid verabreicht.

Pathologisch-anatomischer Befund (MB-Nr. 14337/69 und 14731/69): Hochdifferenziertes Spindelzellsarkom (Abb. 3) (WHO-Klassifikation I/B/12).

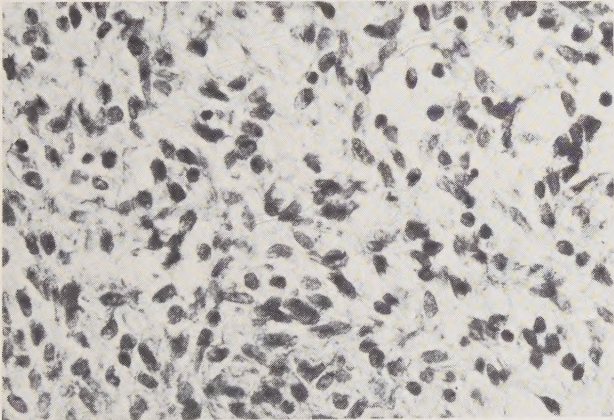


Abbildung 3. Dichtgelagerte und in Strudeln angeordnete spindelige und mesenchymale Tumorzellen eines hochdifferenzierten Spindelzellsarkoms.

Makroskopisch: Multiple, bis mandarinengrosse Tumorstücke, insgesamt 14 × 12 × 5 cm messend, von grauweissem, elastischem, grobfaszikulärem Aufbau, aufgelockert durch lappiges Fettgewebe. Anhängend an das Fett- und Tumorgewebe erkennt man Faszienfragmente.

Histologisch findet man einen mesenchymalen Tumor, der von einer Faszie ausgeht. Das Tumorgewebe baut sich aus kollagenen, unterschiedlich kernhaltigen Fasersträngen auf, die einen ungeordneten, breitflächigen Verlauf erkennen lassen und verschiedene grosse Inseln von lappigem Fettgewebe und Faszienanteilen einschliessen. Die Faserstränge bestehen aus dichtgelagerten und in Strudeln angeordneten,

spindeligen, mesenchymalen Tumorzellen. Die Zellkerne sind vergrößert, rund-oval, mit wechselndem Chromatingehalt. Es sind vereinzelte Mitosen und Pyknosen nachweisbar. Eine Gefässinvasion liegt nicht vor. Die angrenzende quergestreifte Muskulatur und das Weichteilgewebe sind von lockeren, entzündlichen Infiltraten aus Lymphozyten, Histiozyten und Plasmazellen leicht durchsetzt.

Postoperativ begann man mit einer Caesium-Stehfeld-Nachbestrahlung, die wegen einer Nahtdehiszenz unterbrochen werden musste. Es wurden 22 Sitzungen mit total 6500 rl durchgeführt. Sechs Wochen nach der Operation konnte das Kind in einem guten Allgemeinzustand nach Hause entlassen werden. Es sind seither zwei Jahre verstrichen: kein Rezidiv, keine Metastasen, keine Wachstumsstörung, jedoch eine Atrophie des Oberschenkels.

Fall 4: K. G., geb. 14. April 1970

Bis anfangs Mai 1971 war der Knabe vollkommen gesund. Damals bemerkte die Mutter eine Schwellung am linken Unterschenkel, ohne dass das Kind einen Unfall erlitten hätte. Nach erfolgloser Salbenbehandlung wurde in einem auswärtigen Krankenhaus eine Teilresektion des Tumors vorgenommen. Die Histologie ergab ein Retikulumzell-sarkom. Auf eine Therapie mit Zytostatika oder Strahlen wurde verzichtet. Da der Tumor anfangs August 1971 wieder stark zu wachsen begann, wurde das Kind zu uns eingewiesen. Beim Eintritt fanden wir einen blassen, 16 Monate alten Knaben in ordentlichem Allgemeinzustand. Lokal sah man

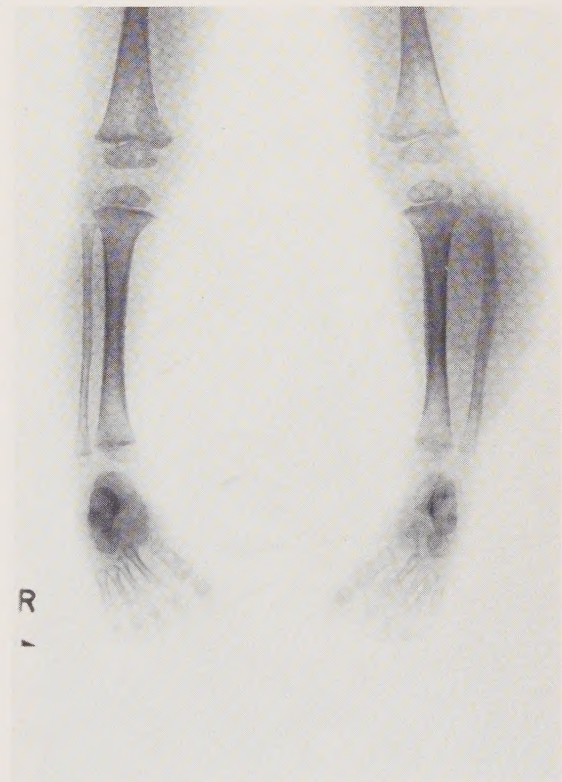


Abbildung 4. Riesiger Weichteilschatten am linken Unterschenkel mit deutlicher Strukturauflösung im mittleren Drittel der Fibula.

einen grossen, derben, gegen die Haut und den Knochen nicht verschieblichen Tumor am lateralen linken Unterschenkel, der proximal bis zur Patella und distal bis zu den Malleolen reichte. Im Röntgenbild (Abb. 4) war eine deutliche Strukturauflösung der Fibula im mittleren Drittel zu sehen. Die klinischen und radiologischen Untersuchungen ergaben keinen Anhaltspunkt für Metastasen. Bei dieser Situation wurde eine Amputation direkt über dem Kniegelenk im Bereiche der Femurkondylen durchgeführt.

Pathologisch-anatomischer Befund (MB-Nr. 10772/71): Undifferenziertes Fibrosarkom (WHO-Klassifikation I/D).

Makroskopisch: Im amputierten linksseitigen Unterschenkel findet sich ein mannsfaustgrosser Tumor, welcher das Subkutangewebe und die Muskulatur durchsetzt. Der Tumor dringt auch in die Fibula ein, die im mittleren Drittel zerstört ist. Das Tumorgewebe ist graurötlich, markig, weich.

Histologisch handelt es sich um ein sehr zellreiches Weichteilsarkom, das an einer Stelle in enger Beziehung zu einer Faszie steht. Die Tumorzellen zeigen grosse runde oder häufig spindelige, teils polymorphe Kerne mit wechselndem Chromatingehalt. Zwischen den Tumorzellen sind kollagene Fasern und dichtes Gitterfasergewebe abgelagert.

Postoperativ trat ein Stumpfhämatom auf, das entleert werden musste. Der bisherige Verlauf ist komplikationslos. Es wurde eine Haftprothese angepasst.

Fall 5: K. L., geb. 5. Mai 1962

Ein 4^{8/12}jähriges Mädchen wurde mit einem Tumor an der Rückseite des rechten Oberschenkels ins Kinderspital eingewiesen. Sechs Monate vor Spitaleintritt erkrankte das Kind

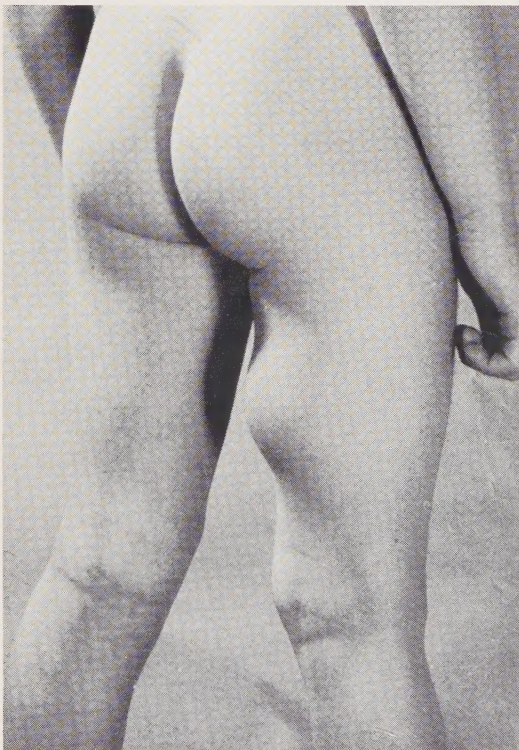


Abbildung 5. Faustgrosser Tumor an der Hinterseite des rechten Oberschenkels bei einem 4 Jahre und 8 Monate alten Mädchen.

an einer Bronchitis. Damals wurde die Schwellung erstmals von den Eltern gesehen, jedoch wegen plötzlichen Todesfalles des Hausarztes nicht sofort zur Operation angemeldet. Seit dieser Erkältung ass das Kind nicht mehr richtig und nahm ein Kilogramm an Gewicht ab. Beim Eintritt fanden wir an der Dorsalseite des rechten Oberschenkels (Abb. 5), etwa handbreit unter der Glutealfalte, einen faustgrossen, derben Tumor mit kleinhöckriger Oberfläche. Die Haut darüber war verschieblich. Es konnte keine Verbindung zum Knochen festgestellt werden. Die Beckenübersichtsaufnahme zeigte ein unauffälliges Skelett.

Klinisch und radiologisch keine Anhaltspunkte für Metastasen. Bei der Operation wurde ein gut abgekapselter Tumor gefunden und in toto im Gesunden entfernt (Abb. 6.)

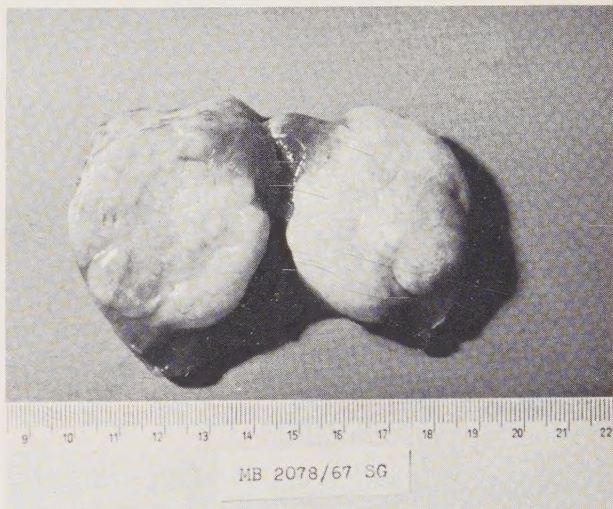


Abbildung 6. Synovialsarkom aufgeschnitten. Der Tumor ist teilweise von einer Bindegewebskapsel überzogen und wächst in die Muskulatur ein.

Pathologisch-anatomischer Befund (MB-Nr. 2078/67): Synoviales Sarkom, biphasisch, entdifferenziert (WHO-Klassifikation VI/A/1/a).

Makroskopisch: Ein 6 × 4 × 4 cm messender Knoten mit einzelnen, frischen Blutungen, bestehend aus einem gebündelten, grauweissen, derben Gewebe. Der Knoten wird zum Teil von einer weisslichen Bindegewebskapsel überzogen. In der Tiefe quergestreifte Muskulatur, in welche das Tumorgewebe zackig, unscharf begrenzt, einwächst.

Histologisch handelt es sich um ein mässig polymorphes Geschwulstgewebe, das einerseits solide Rasen und Ballen bildet. Die Zellen sind spindelig und polyedrisch, oft nur ganz locker zusammengefügt und bilden immer wieder spaltförmige Hohlräume, die schliesslich auch übergehen in rundliche Hohlräume und von den Tumorzellen in pseudoepithelialer Anordnung ausgekleidet werden. Eine echte epitheliale Anordnung ist nicht nachweisbar. Im Inneren der Hohlräume finden sich vereinzelt fädige Schleimmassen. Der Tumor wird durchzogen einerseits durch präexistente, straffaserige Faszienzüge, andererseits durch etwas schmalere, kollagenfaserige Septen, zum Teil auch nur von Retikulinfasern. Dadurch entsteht ein etwas lappiges Aussehen. Es sind oft auch polymorphe, deformierte Kerne, wechselnder Chromatingehalt und recht zahlreiche typische und atypische Mitosen nachweisbar.

Der postoperative Verlauf war komplikationslos. Es wurde eine lokale Caesium-Stehfeld-Nachbestrahlung (12 × 2 Sitzungen mit total 7200 rl) durchgeführt. Beim Austritt, sechs Wochen nach der Operation, konnten die Extremitäten frei bewegt werden, und die Operationswunde war verheilt. Vier Monate nach der Operation begann es aus der Narbe zu sezernieren. Es wurde eine operative Revision vorgenommen. Die histologische Untersuchung ergab ein chronisches, unspezifisches, entzündliches Narbengewebe, kein Tumorgewebe. Bakteriologisch konnte Staphylococcus aureus nachgewiesen werden. Der weitere Verlauf war komplikationslos. Seit der Operation sind viereinhalb Jahre verstrichen. Regelmässige Kontrollen ergaben kein Rezidiv, keine Metastasen, keine Wachstumsstörung der Extremität, aber eine deutliche Atrophie des Oberschenkels.

3. Diskussion

In der Zeit von 1966 bis 1971 konnten am Kinderspital St. Gallen fünf Fälle von Weichteilsarkomen an den unteren Extremitäten beobachtet werden (Tabelle 1).

alle noch rechtzeitig zur operativen Behandlung, in Fall 4 hätte vielleicht bei primär anderem Vorgehen die Amputation vermieden werden können.

Beim Literaturstudium zeigt sich, dass erst in den vergangenen fünfzehn Jahren, vorwiegend aus dem angelsächsischen Sprachgebiet, Mitteilungen über Weichteilsarkome zu finden sind. Die altersmässige Verteilung (Tabelle 2) ist mehr oder weniger gleichmässig im Säuglings-, Kleinkindes- und Schulalter. In den durchgesehenen Mitteilungen überwiegt das männliche Geschlecht (Tabelle 3), bei uns waren es vier Mädchen und ein Knabe. Die Pathogenese ist bis heute ungeklärt. Als erstes und Hauptsymptom geben alle Autoren (Möller, Stout) eine im Laufe von Wochen und Monaten wachsende Tumormasse an. Der gutartige Verlauf dieser Fälle steht im Gegensatz zu den übrigen malignen Tumoren. 1953 zog Fahey auf Grund eigener Beobachtungen und nach Durchsicht der Literatur den Schluss, dass bei Weichteilsarkomen der Extremitäten im Kindesalter eine frühzeitige Amputation die beste Aussicht auf Erfolg geben würde. Brindley wandte sie 1955 nur bei

Tabelle 1. Weichteilsarkome 1966 bis 1971 (Kinderspital St. Gallen).

Nr.	Sex	Symptom-Beginn	Therapie-Beginn	Lokalisation	Histologie	Therapie oper.	postop.	Rezi-div	Meta-stasen	Zeit seit Operation
1	w.	3. Tag	10. Woche	rechter Fussballen	Synovial-Sarkom	subtot. Exzision	Strahlen	0	0	5 J.
2	w.	Geburt	3. Monat	linker Oberschenkel	Fibro-Sarkom	Exzision	Strahlen	0	0	2 ⁸ / ₁₂ J.
3	w.	4. Monat	1 Jahr	linker Oberschenkel	hochdiff. Spindelzell-Sarkom	Exzision	Strahlen	0	0	1 ¹⁰ / ₁₂ J.
4	m.	13. Monat	14. Monat	linker Unterschenkel	Fibro-Sarkom	Exzision dann Amp.	—	1	0	5 Mo.
5	w.	4 ² / ₁₂ J.	4 ⁸ / ₁₂ J.	rechter Oberschenkel	Synovial-Sarkom	Exzision	Strahlen	0	0	4 ⁸ / ₁₂ J.

Zweimal wurde der Tumor kurze Zeit nach der Geburt festgestellt, einmal im Alter von vier Monaten, einmal mit 13 Monaten und im letzten Fall erst mit 4²/₁₂ Jahren. Die Dauer vom feststellbaren Beginn des Tumors bis zur Einweisung war verschieden: Im ersten Fall 2¹/₂ Monate, in den Fällen 2 und 4 drei Monate, bei Fall 5 sechs Monate und bei Fall 3 acht Monate. Die Kinder kamen

schwereren Fällen an. Besonders aus neueren Veröffentlichungen geht jedoch hervor, dass sehr gute Resultate auch mit einer schonenden chirurgischen Behandlung zu erzielen sind. 1957 ist sie für Jensen die Therapie der Wahl. Dieser Ansicht haben sich nun die meisten Autoren heute angeschlossen. Die grösste Uebersicht über Weichteilsarkome bei Erwachsenen ist die von Hare. Er

Tabelle 2. Altersmässige Verteilung der Sarkome. Fälle aus der Literatur.

Alter	total	Fibro-Sa	Lipo-Sa	Myo-Sa	Synovial-Sa	Kong. Sa	nicht klass. Sa
Säugling	36	16	9	3	2	3	3
Kleinkind	26	9	8	1	7	—	1
Schulkind	45	19	8	1	16	—	1
unbekannt	2	—	1	1	—	—	—

Tabelle 3. Geschlechtsverteilung der Sarkome. Fälle aus der Literatur.

Geschlecht	total	Fibro-Sa	Lipo-Sa	Myo-Sa	Synovial-Sa	Kong. Sa	nicht klass. Sa
Knaben	62	24	18	0	16	2	2
Mädchen	39	15	8	5	9	0	2
unbekannt	8	5	0	1	0	1	1

berichtet über 200 Fälle und empfiehlt für Fibro-, Lipo- und Myosarkome eine lokale Exzision im Gesunden, kombiniert mit einer Strahlenbehandlung für das Lipo- und Myosarkom. Für Rezidive wird die gleiche Therapie angewendet. *Moeller* hat eine postoperative Strahlenbehandlung oder deren Kombination mit Zytostatika nicht routinemässig durchgeführt. Als Indikation galten Metastasen, Rezidive, Unsicherheit betreffend totale Tumorentfernung und regionale Lymphdrüenschwellungen. Gegenüber der Strahlenbehandlung für Fibrosarkome sind viele Autoren skeptisch eingestellt (*Brindley, Hare*). So glaubt *Hare* an die Strahlenresistenz dieses Sarkomes und an eine nachträgliche Fibrosierung des anliegenden Gewebes. Anderer Ansicht ist *Perry*, der eine Dosis von über 3500 r als wirkungsvoll erachtet. *Landbeck*, der sich besonders mit der zytostatischen Behandlung maligner Kindertumoren befasste, ist der Ansicht, dass sie bis heute nur eine Zusatzbehandlung sein darf. Ihre Bedeutung liegt in der deutlich verbesserten Ueberlebensrate, besonders bei embryonalen Geschwülsten, wie auch in der Besserung des allgemeinen Befindens und der Schmerzbekämpfung bei disseminierten Tumoren mit infauster Prognose. Einzelne Tumoren, wie das Nephro- und das Neuroblastom, sprechen besonders gut an. Für die verschiedenen Bindegewebesarkome gibt er kein Therapiekonzept an, da er infolge ihrer Seltenheit noch zu wenig Erfahrungen sammeln konnte. In den meisten Fällen sei Cyclophosphamid (Endoxan) zumindest vorübergehend erfolgreich. Ähnlich wirken Vincristinsulfat (Vincristin), Actinomycin-D (Cosmegen), 5-Fluoro-Uracil (Fluoro-Uracil) und Mitomycin-C (Mitomycin-C). Für das Rhabdomyosarkom sei Actinomycin-D (Cosmegen) das Mittel der Wahl.

Bei unseren Fällen bestand die operative Behandlung viermal in einer Exzision möglichst weit im Gesunden, einmal führten wir die Amputation durch. In zwei Fällen verabreichten wir intraoperativ einmal Cyclophosphamid, bei vier Patienten wurde postoperativ bestrahlt.

Rezidive und Metastasen traten bei vier unserer Patienten nicht auf, ein Patient (Fall 4) kam erst mit seinem Rezidiv zu uns. In der Literatur (*Goslee, Moore, Stout*) wird aber von Rezidiven berichtet, Metastasen wurden selten beobachtet, ausser bei Myo- und Synovialsarkomen (Tabelle 4).

Bibliographie

Andersen D. H.: Tumors of infancy and childhood; survey of those seen in Pathology Laboratory of Babies Hospital during years 1935—1950. *Cancer* 4, 890, 1951.

Booher R. J.: Juvenil aponeurotic fibromas. *Surgery* 46, 924, 1959.

Brindley H. H., Phillips C., Fernandez J. N.: Fibrosarcoma of the extremities. *J. Bone Jt. Surg.* 37 A, 602, 1955.

Christensen D.: Cong. malignant mesenchymal tumor of a 2 months old infant. *Acta path. et microbiol. Scand.* 53, 237, 1961.

Coley B. L., Person J. C.: Synovioma, report of 15 cases with review of literature. *Guthrie Clin. Bull.* 6, 89, 1936.

Crocker D. W., Stout A. P.: Synovial sarcoma in children. *Cancer* 12, 1123, 1959.

Dreyfuss M. L.: Cong. Sarcoma. *J. Ped.* 34, 583, 1949.

Eisenberg R. B., Horn R. C. jr.: Synovial sarcoma of chest wall; report of case. *Ann. Surg.* 131, 281, 1950.

Enzinger S. M., Lattes R., Torloni H.: Histological typing of soft tissue tumors. International classification Nr. 3, WHO, Genf, 1969.

Fahey J. J., Bollinger J. A.: Cong. sarcoma of the foot. Case report and review of literature. *Amer. J. Dis. Child.* 86, 23, 1953.

Fichmann A. M.: Cong. malignant tumor of skin in newborn; report of a case. *Am. J. Surg.* 48, 456, 1940.

Goslee L., Clermont V., Bernstein J., Woolley P. V.: Superficial connective tissue tumors in early infancy. A study of fibromatosis and lipomatosis. *J. Ped.* 65, 377, 1964.

Hare H. F., Cerny M. J.: Soft tissue sarcoma, a review of 200 cases. *Cancer (Philad.)* 16, 1332, 1963.

Jensen A. R., Martin L. W., Longino L. A.: Digital neurofibrosarcoma in infancy. *J. Pediat.* 51, 566, 1957.

Tabelle 4. Rezidive und Metastasen. Fälle aus der Literatur.

	total	Fibro-Sa	Lipo-Sa	Myo-Sa	Synovial-Sa	Kong. Sa	nicht klass. Sa
Rezidive	41 (von 91)	19 (von 36)	8 (von 17)	3 (von 5)	10 (von 25)	1 (von 3)	0 (von 5)
Metastasen	10 (von 77)	2 (von 33)	1 (von 14)	2 (von 5)	4 (von 17)	0 (von 3)	1 (von 5)

- Kauffmann S. L., Stout A. P.*: Lipoblastic tumors* of children. *Cancer* (Philad.) 12, 912, 1959.
- Knowles C. H. R., Huggil P. H.*: Liposarcoma; with report of case in child. *J. Path. and Bact.* 68, 235, 1954.
- Landbeck G., Blaecker F., Bock P., Kurme A., Wriedt K.*: Zytostatische Behandlung maligner Tumoren im Kindesalter. Im Buch von *Rehbein F.*: Maligne Tumore im Kindesalter. *Zeitschrift für Kinderchir., Suppl. zu Band 6*, Hippokrates-Verlag, Stuttgart, 1969.
- Lederer H., Sinclair A. J.*: Malignant synovioma simulating «adamantinoma of tibia». *J. Path. and Bact.* 67, 163, 1954.
- Meyerding H. W.*: Clinical aspects of fibrosarcoma of the soft tissues of the extremities. *Surg. Gynec. and Obst.* 62, 1010, 1936.
- Moeller C.*: Weichteilsarkome im Säuglings- und Kindesalter. *Zeitschr. f. Kinderchir. und Grenzgebiete* 2, 164, 1966.
- Moore O., Grossi C.*: Embryonal rhabdomyosarcoma of the head and neck. *Cancer* (Philad.) 12, 69, 1959.
- Morger R., Riedi J.*: Weichteilsarkome bei Kindern, vorgetragen an der III. Jahresversammlung der Schweizerischen Gesellschaft für Kinderchirurgie, 14.10.71 Luzern.
- Nettleship A.*: The tissue origin of neoplasmas. *Am J. Path.* 26, 748, 1950.
- Pack G. T., Anglem T. J.*: Tumors of soft somatic tissues in infancy and childhood. *J. Pediat.* 15, 372, 1939.
- Pack G. T., Ariel J. M.*: Synovial Sarcoma (a report of 60 cases). *Surgery* 28, 1047, 1950.
- Pack G. T.*: Fibrosarcoma of the soft somatic tissues. *Surgery* 31, 443, 1952.
- Pack G. T., Ariel J. M.*: Sarcomas of the soft somatic tissues in infants and children. *Surg. Gynec. Obstet.* 98, 675, 1954.
- Pack G. T.*: Tumors of the soft somatic tissues, clinical treatise. Paul B. Hoeber, New York N. Y., 1958.
- Perry H.*: Radiationtherapie in palliative management of soft tissue sarcomas. *Cancer* 15, 179, 1962.
- Senfleben H.*: Zur Kasuistik seltener Geschwülste: 1. Myxomalipomatodes, 2. cancroides Hodencystoid mit verschiedenartigen Gewebstypen. *Virchows Arch. path. Anat.* 15, 336, 1858.
- Shafer A. D.*: Sarcoma of leg in a new-born infant. *J. Pediat.* 59, 97, 1960.
- Stewart H. L.*: Panel on soft part tumors. *Proc. Nat. Cancer Cong.* 209, 1949.
- Stout A. P.*: Fibrosarcoma, the malignant tumor of fibroblastes. *Cancer* 1, 30, 1948.
- Stout A. P.*: Tumors of the soft tissues. *Atlas of tumor pathology*, Sect. 2, fasc. 5. Armed Forces Institute of Pathology, Washington, 1953.
- Stout A. P.*: Juvenile fibromatoses. *Cancer* (Philad.) 7, 953, 1954.
- Stout A. P.*: Fibrosarcoma in infants and children. *Cancer* 15, 1028, 1962.
- Stout A. P., Lattes R.*: Tumors of the soft tissues. *Atlas of tumor pathology*, Sect 2, fasc. 1. Armed Forces Institute of Pathology, Washington, 1967.
- Thorbjarnarson B.*: Sarcomata at New York Hospital. *Arch. Surg.* 82, 489, 1961.
- Van Meurs D. P.*: Transformation of embryonic lipoma to common lipoma. *Brit. J. Surg.* 34, 284, 1946—1947.
- Williams J. O., Schrumm D.*: Congenital fibrosarcoma; report of a case in a newborn infant. *A. M. A. Arch. Path.* 51, 548, 1951.
- Wright C. J. E.*: Malignant synovioma. *J. Path. and Bact.* 64, 585, 1952.

Adresse des Autoren: J. Riedi, ORL-Klinik, Kantonsspital, 9006 St. Gallen.

Curriculum vitae

Ich wurde am 25. Juni 1941 in Samedan GR geboren. In Chur besuchte ich die Primarschule und drei Jahre die Kantonsschule. Anschliessend war ich an der Klosterschule Disentis, wo ich im Sommer 1962 die Maturitätsprüfung ablegte. Nach einem Jahr Militärdienst bei der Infanterie begann ich, im Frühling 1964 das Medizinstudium an der Universität Freiburg, wo ich die beiden propädeutischen Examina bestand. Für das klinische Studium war ich nebst einem Semester in Paris an der Universität Zürich, wo ich im Herbst 1970 mit dem Staatsexamen abschloss. Seit einem Jahr arbeite ich als Assistent am Ostschweizerischen Säuglings- und Kinderspital in St. Gallen.



